# ITEM 310 : TUMEUR DU TESTICULE

- Cancer rare (1 à 1,5% des cancers de l'homme), 60-70% diagnostiqués à un stade limité
- **1er cancer de l'homme < 35 ans**
- Incidence en augmentation : 4,5 nouveaux cas / 100 000 hommes / an
- Pic d'incidence : 30-34 ans pour les TGNS et 39 ans pour les TGS
- Dissémination : - **ADP** : **lombo-aortique, sus-diaphragmatique, médiastinales** puis **sus-claviculaire gauche**
  ± ADP inguinale seulement en cas d'envahissement scrotal
  - **Métastase** : **poumon, foie**, plus rarement **cerveau** et **os**

➜ Toute tumeur testiculaire est un cancer jusqu'à preuve du contraire.

- Effets de l'HCG : ↑ testostérone, ↑ œstradiol (synthèse), hyperplasie péri tumorale, ↓ FSH-LH (rétrocontrôle)
- La néoplasie germinale *in situ* (NGIS) est un état précancéreux, qui concerne la majorité des tumeurs germinales du testicule
- La maladie est **localisée au testicule dans 60 à 70 % des cas au diagnostic**

## *FdR*

- **ATCD personnel ou familial (1er degré) de tumeur germinale**
- **Cryptorchidie, ectopie testiculaire**
- **Atrophie testiculaire**
- **Syndrome de dysgénésie testiculaire : infertilité, atrophie, cryptorchidie, hypospadias**
- **Maladies syndromiques : Down, Klinefelter (tumeurs germinales extra gonadiques médiastinales)**
- **Incertains : morphométrie, exposition aux pesticides ou perturbateurs endocriniens**

| | |
|---|---|
| **Micro-lithiases testiculaires** | = Concrétions calciques dans la lumière des tubes séminifères : zones hyperéchogènes (≥ 5) sans cône d'ombre postérieur, de taille < 2 mm ➜ classé en 3 stades selon leur nombre<br>- Prévalence de 5% en population générale<br>- **Ne doivent pas être considérés comme un facteur de risque** |

## *Anatomopathologie*

| | |
|---|---|
| **Tumeur germinale** (95%) | - **Séminome pur** (45%) : de meilleur pronostic<br>- **Tumeur germinale non séminomateuse** (TGNS, les plus fréquente 55%) = association en proportion variable : **carcinome embryonnaire, choriocarcinome, tératome, tumeur du sac vitellin**<br>- **Tumeur mixte** (TGS et TGNS) : très fréquente, à prendre en charge comme une TGNS |
| **Tumeur non germinale** (5-10%) | - Stroma gonadique spécialisé : **cellule de Leydig** (bénin dans 90% des cas), **cellule de Sertoli**<br>- **Gonadoblastome**<br>- **Adénocarcinome du *rete testis*** |
| **Tumeur secondaire** | - Hémopathie maligne : **lymphome** (30% des cas > 50 ans), **leucémie aiguë lymphoblastique**<br>- **Métastase testiculaire** (plus rare) : prostate, poumon, mélanome, rein… |
| **Néoplasie germinale intra-tubulaire** | = Etat tumoral pré-invasif : risque d'évolution vers un cancer germinal = 50% dans les 5 ans<br>- Recherche indispensable dans les zones saines en cas d'orchidectomie partielle<br>- Recherche controlatérale (biopsie) en cas de risque de tumeur bilatérale (dysgénésie gonadique) ou de micro-lithiase de grade 3 à l'échographie |

## *Diagnostic*

### SF

- Signes locaux : - ↗ **Volume du testicule**, indolore : nodule dur, pierreux voire augmentation globale de volume
  - **Pesanteur testiculaire, testicule douloureux, douleur hypogastrique**
  - Tableau aigu : **hémorragie** ou **nécrose intra-tumorale, traumatisme scrotal**
- SG : - **Gynécomastie** sans galactorrhée (si unilatérale : évoquer une tumeur à cellules de Leydig)
  - **Douleur ou masse abdominale (liée à une adénomégalie)**
  - **Détresse respiratoire (liée aux métastases pulmonaires)**
  - **Palpation d'un ganglion de Troisier**

### SC

- Examen testiculaire bilatéral et comparatif : masse intra-scrotale dure, indolore, irrégulière, avec persistance du sillon épididymo-testiculaire (**signe de Chevassu positif**) ± hydrocèle réactionnelle fréquente

### PC

| | |
|---|---|
| **Echo-Doppler scrotale systématique** | **- Nodule intra-testiculaire :** hypoéchogène (plutôt TGS) ou hétérogène (plutôt TGNS), généralement hypervascularisé<br>- Parenchyme testiculaire controlatéral : tumeur infra-clinique, micro-lithiase |

### *Marqueurs*

- Dosage sérique systématique en **pré-opératoire** et en **post-opératoire** (J8 et J30) : suivi de la décroissance après orchidectomie (patient métastatique si absence de décroissance) et de la normalisation après chimiothérapie

| | | | |
|---|---|---|---|
| **α-foeto-protéine** | N < 20 ng/ml | ½ vie = 6 jours<br>➜ Normal à J30 | - TGNS uniquement : - **Tumeur vitelline** surtout<br>- **Carcinome embryonnaire** |
| **hCG totale** | N < 2 ng/ml | ½ vie = 2-3 jours<br>➜ Normal à J8 | - **Choriocarcinome** (100%)<br>- **Tumeur séminomateuse** (30%) |

### *Marqueurs*

| | |
|---|---|
| **LDH** | - **Tumeur séminomateuse** (80%), non spécifique<br>- Corrélé au volume tumoral et au degré de nécrose tumorale<br>- Valeur pronostique dans les formes métastatiques |

- TGNS : ↗ **αFP** dans 50-70% des cas et ↗ **hCG** dans 40-60% des cas
- TGS : ↗ **hCG** dans 30% des cas, jamais d'élévation de l'αFP (à considérer comme TGNS si αFP augmenté)

**DD**

- **Kyste épidermoïde** : tumeur bénigne, aspect en « pelure d'oignon » à l'échographie → orchidectomie partielle
- **Leydigome** : tumeur bénigne, signes d'hypogonadisme, gynécomastie → orchidectomie partielle = pseudotumeur testiculaire possible dans l'hyperplasie congénital des surrénale (partielle le plus souvent) par ↑ 17-OH-progestérone (bloc 21-hydroxylase)

**Bilan d'extension**

= Peut être réalisé après orchidectomie : statut ganglionnaire et métastatique
- **TDM thoraco-abdomino-pelvien injecté** (ou IRM) : ADP rétropéritonéale, MT pulmonaire et ADP médiastinale
- **RP** : suffisante pour le suivi pulmonaire et médiastinale après traitement des TGS
- **Echographie hépatique** : en cas d'extension métastatique douteuse au scanner
- **Imagerie cérébrale** (IRM/TDM) : en cas de TGNS métastatique avec extension métastatique viscérale, dans les formes de mauvais pronostic ou en cas de symptômes neurologiques
- **PET-scan** : bilan et suivi des TGS métastatiques, en évaluation dans les TGS non métastatique
- Sur signe d'appel : **scintigraphie osseuse**, **TDM rachidienne, imagerie cérébrale**

**Classification**

| | | |
|---|---|---|
| T1 = testicule, épididyme ± albuginée<br>T2 = vasculo-lymphatique ou vaginale<br>T3 = étendue au cordon spermatique<br>T4 = étendue au scrotum | N1 = ADP < 2 cm<br>N2 = ADP 2-5 cm<br>N3 = ADP > 5 cm | M1a = ADP non rétropéritonéal/ pulmonaire<br>M1b = autre |
| **I** = limité au testicule<br>**II** = ADP para-aortique, rétropéritonéale | **III** = ADP supra-diaphragmatique<br>IV = atteinte viscérale | |

Après orchidectomie à J8 et J30

| | LDH | hCG | αFP |
|---|---|---|---|
| **S1** | <1,5N | < 5000 | < 1000 |
| **S2** | Intermédiaire | | |
| **S3** | > 10N | > 50 000 | >10 000 |

**Pronostic**

| Classification pronostique IGCCCG | Pronostic | TGNS | TGS |
|---|---|---|---|
| | Bon | - Primitif testiculaire ou rétropéritonéal<br>- Aucune MT extra-pulmonaire<br>- Marqueurs S1<br>→ Survie à 5 ans = **90%** | - Primitif : tous site<br>- Aucune MT extra-pulmonaire<br>- αFP normal (tout taux d'hCG/LDH)<br>→ Survie à 5 ans = **85%** |
| | Moyen | - Marqueurs S2<br>→ Survie à 5 ans = **80%** | - MT extra-pulmonaire<br>→ Survie à 5 ans = **70%** |
| | Mauvais | - Primitif médiastinal - Marqueurs S3<br>- MT extra-pulmonaire → Survie à 5 ans = **50%** | Jamais de mauvais pronostic |

**DD**

- **Orchi-épididymite (abcès testiculaire)**
- **Torsion testiculaire**
- **Tumeur épididymaire**
- **Kyste intra testiculaire**

**TTT**

**Orchidectomie par voie inguinale**

= 1ère étape thérapeutique et diagnostic, en semi-urgence → l'histologie détermine la PEC
- Réalisation préalable d'une **conservation de sperme au CECOS** (2 prélèvements), notifié si refus
- Peut être retardée (après chimiothérapie) en cas de métastase menaçant le pronostic vital
- Information sur la possibilité de **pose de prothèse testiculaire** (en même temps ou en 2nd temps)
- **Orchidectomie partielle** avec **biopsie en territoire sain** (rare) possible si : tumeur testiculaire bilatérale synchrone ou métachrone, tumeur testiculaire sur testicule unique

**TGNS**

| | | |
|---|---|---|
| Stade 1 (N0, M0) | | = Selon les FdR : présence d'emboles lympho-vasculaires et carcinome embryonnaire pur ou > 50%<br>- **Surveillance active pendant 5 ans** si faible risque de rechute → **30%** de récidive<br>- **Chimiothérapie** si risque élevé : 2 cures de **BEP** (bléomycine, étoposide, cisplatine) → 3% de récidive<br>- **Curage ganglionnaire lombo-aortique de stadification** : si refus ou contre-indication à la surveillance ou la chimiothérapie → envahissement ganglionnaire dans 30% des cas, 2% de récidive |
| N+/M+ | | → Absence de normalisation des marqueurs tumoraux après orchidectomie : considéré comme M+<br>- **Chimiothérapie BEP** : 3 cures si bon pronostic, 4 cures si intermédiaire/mauvais pronostic (UIGCC) |
| | Bilan à 1 mois Marqueurs + TDM | - Marqueurs non normalisés : **intensification de chimiothérapie**<br>- Marqueurs normalisés : - **Chirurgie** de toutes masses résiduelles > 1 cm (curage)<br>± **Chimiothérapie** si > 10% de tissu actif dans les masses |
| | 2nd ligne | = Rechute, chimio-réfractaire : 4 cycles de **vinblastine-ifosfamide-cisplatine (VeIP)** |

**TGS**

= Radiosensible, de meilleur pronostic, mais moins de sécrétion de marqueurs (surveillance plus difficile)

| | |
|---|---|
| Stade 1 (N0, M0) | **S**i faible risque de rechute **: surveillance active pendant 5 ans**<br>Si haut risque de rechute : **critère de Warde** = envahissement du *rete testis* ou tumeur > 4 cm :<br>- **Chimiothérapie adjuvante** : 1 cycle AUC7<br>- **Radiothérapie adjuvante para-aortique** et **iliaque** homolatérale (20-24 Gy) |
| Stade IIA-B (ADP < 5 cm) | - **Radiothérapie lombo-aortique et iliaque** (20 Gy) avec **boost** sur la zone tumorale (30-36 Gy)<br>- **Chimiothérapie** (3 cycles BEP ou 4 cycles EP) en alternative pour les stades N2 |
| Stade ≥ IIC (N3, M1) | - **Chimiothérapie : 3 ou 4 cycles de BEP** selon le pronostic<br>- Bilan à 1 mois (TDM) **: - Surveillance** des masses < 3 cm<br>**- PET scan** si masses > 3 cm → **chirurgie des masses résiduelles fixantes** |

| | | |
|---|---|---|
| | Surveillance à vie | - **Marqueurs tumoraux** : tous les 3 mois pendant 2 ans puis tous les 6 mois pendant 3 ans puis 1/an<br>- **TDM thoraco-abdomino-pelvienne** : tous les 6 mois pendant 2 ans puis 1/an<br>- Testicule controlatéral : **échographie + éducation à l'autopalpation** |

| Complément du collège d'endocrinologie | |
|---|---|
| Leydigome | - < 9 ans :<br>- **Pseudo-puberté précoce avec virilisation**<br>- ↑ masse osseuse<br>- ↑ testostérone plasmatique<br>- Echo : tumeur hypoéchogène<br>- Adulte :<br>- **Féminisation** : gynécomastie, pigmentation mamelon, ↓ libido, troubles érectile, infertilité<br>- ↑ oestradiolémie, FSH-LH ↓, testostérone normal ou ↓, HCG indétectable |
| Tumeur à cellule de Sertoli | Rare, clinique semblable au Leydigome<br>- ↑ testostérone, ↑ œstradiol, ↓ FSH-LH, inhibine B ↑<br>- **Complexe de Caney** : associé à myxome cardiaque, tumeur surrénalienne, tumeur hypophysaire, lentigines et harmatomes cutanés<br>- **Peutz-Jeghers** : tumeur sertolienne + polypose digestive + lentigines |